

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1974

N° 167

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

MARCEAU Gerard

né le 26 juillet 1937 à L'AIGLE

**L'ADENOMATOSE EROSIVE DU MAMELON
(à propos de cinq cas)**

Présentée et soutenue publiquement le 24 JUIL. 1974 1974

PRESIDENT : M. P. LACROIX, Professeur.



Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN fondée en 1438



UNIVERSITY OF LEIDEN LIBRARY



FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

MM. EVRARD	Clinique chirurgicale A
FABRE	Physiologie
FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Pathologie expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
LEMENAGER	Clinique médicale A
LEVY	Clinique obstétricale
LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
MORIN	Séméiologie médicale
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
ROUSSELOT	Anatomie pathologique
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. DROSDOWSKY	Biochimie médicale
IZARD	Histologie et Embryologie
MOREL Claude	Bactériologie, Virologie
POILPRE	Psychiatrie
THERET	Histologie et Embryologie
VENEZIA	Pédiatrie-génétique

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. ADAM	Neuro-chirurgie
BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
BEUVE-MERY	Médecine interne
BEZARD	Chirurgie générale
DAVERNE	Électro-radiologie
Mle DENIZET	Radiologie
DESCHAMPS	Dermatologie
GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, Hygiène
GIGNOUX	Chirurgie générale
LECHEVALLIER	Neurologie
LEYMARIE	Biochimie médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie pathologique
MOREL Pierre	Psychiatrie d'adultes
MOULIN	Pharmacologie
MULLER	Gynécologie, obstétrique
QUESNEL	Anesthésiologie
THOMAS	Immunologie, Hématologie

ABBATUCCI

Radiologie (Maître de conférences associé).

A Monsieur le Professeur [illegible]

A ma Famille,

qui m'a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A mes Amis.

Qu'ils trouvent ici l'expression de mes
remerciements.

Monsieur le Professeur

Monsieur le Professeur ROUSSELOT

Professeur d'histoire naturelle

A Monsieur le Professeur LACROIX

qui nous a toujours accueillis avec bien-
veillance et sympathie et qui nous a

qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Monsieur le Professeur Agrégé DESCHAMPS

Monsieur le Professeur Agrégé de la

Qu'il trouve ici l'expression de mes
remerciements.

qui nous a toujours le sujet de cette
thèse et nous avons toujours
trouvé en vous un directeur tant au
point de vue scientifique que pendant l'éla-
boration de ce travail.

Monsieur le Professeur Agrégé MALLER

Monsieur de Conférences Agrégé de Symbolique

qui nous a bien voulu nous prodiguer ses
conseils.

Qu'ils trouvent ici l'expression de nos
remerciements.

Aux membres du Jury

Monsieur le Professeur ROUSSELOT

Professeur d'Anatomie pathologique

qui nous a toujours accueilli avec bienveillance et sympathie et guidé dans ce travail.

Monsieur le Professeur Agrégé DESCHAMPS

Maître de Conférence Agrégé de Dermatologie.

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et chez qui nous avons toujours trouvé un accueil chaleureux tant au cours de nos études que pendant l'élaboration de ce travail.

Monsieur le Professeur Agrégé MULLER

Maître de Conférences Agrégé de Gynécologie

Qui a bien voulu nous prodiguer ses conseils.

Qu'ils trouvent ici l'expression de mes remerciements.

A Monsieur le Professeur LEVY

qui a bien voulu nous prodiguer ses
conseils.

A Monsieur le Professeur DUPERRAT

qui a bien voulu nous accueillir dans
son service et nous guider dans ce
travail.

A Monsieur le Docteur PREAUX

qui a eu l'obligeance de porter à notre
connaissance quatre cas inédits.

TABLE DES MATIERES

- I - Introduction
- II - Historique
- III - Rappel embryologique - Anatomique - Histologique
- IV - Présentation d'une observation personnelle et de quatre autres inédites
- V - Etude analytique à propos de ces observations et d'une revue de la Littérature Mondiale
 - 1 - Terrain
 - 2 - Fréquence
 - 3 - Circonstances de découverte
 - 4 - Caractères cliniques
 - 5 - Examens Complémentaires
- VI - Diagnostic positif
- VII - Diagnostic différentiel
- VIII - Physio Pathogénie
- XI - Traitement - Surveillance - Résultats
- X - Pronostic
 - Evolution
 - Adénomatose et abcès du sein
 - Adénomatose et grossesse
 - Adénomatose et Cancer du sein
 - Adénomatose et Maladie de Paget du sein
- XI - Discussion à propos de la dénomination
- XII - Conclusion

I - INTRODUCTION

L'adénomatose érosive du mamelon est une affection considérée comme bénigne et rare.

L'entité anatomo-clinique fut individualisée en 1955 par JONES (30) à propos de cinq cas personnels ayant fait d'ailleurs, dans un premier temps, l'objet d'un diagnostic erroné trois fois sur cinq. Or, précisément, il est intéressant de poser un diagnostic exact car il commande la thérapeutique - chirurgicale, simple, dans la plupart des cas - et permet de formuler un pronostic tout à fait favorable.

D'autre part la terminologie est très variable selon les auteurs et sous des vocables très divers, on retrouve finalement les caractères d'une même lésion.

II - HISTORIQUE

Il semble bien que le premier cas décrit et correspondant au type de lésion qui nous intéresse, soit retrouvé dans un article de MILLER (41) en 1923 où il signale une tumeur végétante extériorisée au mamelon.

- En 1949 - ESTES (15) présente une étude de 87 cas de papillomes intragalactophoriques ainsi que le traitement et la surveillance. Mais il est difficile de retrouver précisément une entité anatomo-clinique correspondant à notre travail.

- En 1951 - HAAGENSEN (23), à propos d'une étude sur les tumeurs du sein, et plus précisément dans le cadre des papillomes intragalactophoriques, décrit un cas de papillomatose dans la portion mamelonnaire d'un galactophore qui semble bien entrer dans le cadre de notre étude.

- En 1955 - JONES (31), le premier, à partir de cinq cas, individualise cette lésion et en fait une entité anatomo-clinique qu'il nomme "Florid Papillomatosis of the nipple ducts".

L'étude histologique, comme on le verra par la suite, est tout à fait complète. Seul le terme de papillomatose a pu être discuté ultérieurement.

Après 1955, les publications sont plus nombreuses mais les séries restent maigres, dans leur ensemble.

On peut considérer que jusqu'en 1965, divers auteurs, faisant référence aux observations de JONES, publient une quarantaine d'observations sans apporter de notions vraiment nouvelles. Il s'agit toujours de cas féminins retrouvés en Pologne (PRZYBORAL) (47) aux Etats-Unis (NICHOLS(45) HANDLEY (29)) en Australie (EVANS) (16) et en France, GROS (22), MOULONGUET (44), ROBERT (48) & DEGOS (12).

- 1965 est marquée par quatre publications dont trois rapportent, pour la première fois des cas chez l'homme ou l'enfant.

- SHAPIRO (50) cite dix cas de papillomatose floride du mamelon dont un chez un homme de 79 ans.

- H.B. TAYLOR (55) en rapporte 29 cas, dont trois chez l'homme. Il les classe comme adénome du mamelon.

- G. MILLER (42), à Québec, ajoute 10 observations dont une concerne un homme et une autre une fillette de 9 ans. Il considère les lésions comme des adénomatoses érosives du mamelon.

- BORDICH (4), aux U.S.A. rapporte un cas d'adénome mamelonnaire associé à une maladie de Paget du sein.

Puis de 1966 à 1971, la bibliographie s'enrichit de 4 nouvelles publications à propos de 24 cas dont deux se sont révélés en France, LAUGIER (35) et 22 aux U.S.A., SMITH (52), GOLDMANN (20), et HAAGENSEN (23).

C'est également en 1971 que PERZIN (46) présente la série la plus importante : 65 cas d'adénome papillaire du mamelon où il regroupe papillomatose floride, adénome et adénomatose. Ces observations sont extraites d'une étude portant sur 305.000 dossiers chirurgicaux du sein. Les auteurs insistent sur les aspects cliniques, histologiques et envisagent les problèmes de récurrence et de passage éventuel à la malignité.

La même année, DOCTOR (13) à Bombay, fait état de 11 cas qu'ils classent en 2 groupes selon des critères cliniques et histologiques qui rappellent soit l'adénome du mamelon (5 cas) soit la papillomatose floride du mamelon (6 cas) dont un sur mamelon surnuméraire.

1973 est marquée par un essai de remise en question du caractère bénin de la lésion par deux auteurs essentiellement :

- BHAGAVAN (3) signale 3 cas de papillomatose floride du mamelon associé à chaque fois à un cancer du sein et l'auteur entend prouver la transformation maligne deux fois. Le troisième cas est en effet plus litigieux encore. On verra par la suite ce que nous devons penser des conclusions concernant ces trois observations.

- CITOLER (7) en Allemagne, signale un adénome bilatéral du mamelon, associé à un carcinome bilatéral du sein. Mais l'auteur n'est pas du tout convaincu de la filiation entre les deux affections.

Cette rapide revue historique permet de constater que cette affection, dont la dénomination varie selon les auteurs, reste rare (15 cas publiés en France et 201 dans la Littérature Mondiale depuis une vingtaine d'années).

Si la codification de ses caractères cliniques et histologiques semble à peu près résolue actuellement il reste un problème important : celui du passage à la malignité. Le caractère bénin qui semblait unanimement admis, après les publications récentes de 1973, semble remis en question, sans toutefois emporter franchement l'adhésion.

III - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE - ANATOMIQUE HISTOLOGIQUE

La glande mammaire est une glande cutanée, différenciée, située à l'intérieur du tissu sous-cutané. On considère que c'est une glande sudorifique du type de sécrétion apocrine. En effet on classe les glandes sudorifiques et assimilées en deux catégories suivant leur mode d'abouchement à l'extérieur :

- Les glandes eccrines ou glandes sudoripares proprement dites : elles débouchent directement à la surface cutanée.

- Les glandes apocrines ou glandes sudoripares modifiées : elles déversent leur produit dans la gaine d'un appareil pilosébacé. Elles sont plus volumineuses que les précédentes, plus profondément situées dans le derme et sont localisées dans des territoires particuliers : région axillaire, scrotum, grandes lèvres, région anale, glandes de Moll de la paupière, glandes cérumineuses du conduit auditif externe.

L'activité de la plupart de ces glandes apocrines ne débute qu'après la puberté, sous l'influence d'hormones sexuelles, leur rythme de fonctionnement étant souvent cyclique, en rapport avec le cycle menstruel.

1 - Embryologie.

Les glandes mammaires dérivent de l'épiblaste de la région ventrale. Le premier indice de développement apparaît sous forme d'un épaissement linéaire de l'épiblaste : la crête mamelonnaire (ou mammaire). Sur un embryon de sept semaines, cette ligne s'étend de chaque côté, de la base du membre supérieur à la base du membre inférieur. Sur son trajet se forme, de place en place, des nodules ou saillies épithéliales, au nombre de cinq à sept : ils constituent des ébauches ou points mammaires. Dans leur intervalle la crête mammaire régresse. Puis toutes ces ébauches disparaissent sauf en un point de la région thoracique où la prolifération cellulaire se poursuit en profondeur, dans le mésenchyme sous-jacent. Il s'y forme aux dépens de la couche profonde de l'épiderme une série de bourgeons

pleins qui s'enfoncent dans le mésenchyme. Chacun d'eux est l'ébauche d'un canal galactophore qui se creusera plus tard, vers la fin de la vie prénatale. Ce bourgeon se ramifie dans sa partie profonde, surtout à son extrémité et forme aussi des évaginations périphériques qui donneront les canalicules et alvéoles de la glande.

Les canaux galactophores s'ouvrent d'abord dans une petite dépression épithéliale constituée par la ligne mamelonnaire primitive. Peu après la naissance, la prolifération du mésenchyme sous-jacent aboutit à la formation du mamelon.

Ainsi un canal galactophore est l'ébauche d'une glande mammaire élémentaire car la mamelle est formée par la réunion de glandes qui restent distinctes sur toute leur étendue.

Il peut persister, anormalement, un ou des petits segments de la ligne mamelonnaire primitive qui donneront alors naissance à un ou des mamelons surnuméraires (polythélie), le plus souvent dans la région axillaire. Il peut également arriver qu'une glande mammaire typique se développe à partir de l'un de ces reliquats constituant une autre anomalie : la polymastie.

Enfin il peut exister, à l'état adulte, un abouchement des canaux galactophores dans une dépression épithéliale et non dans un mamelon, constituant une inversion du mamelon qu'il ne faut pas confondre avec une rétraction mamelonnaire secondaire à une tumeur du sein.

2 - Anatomie - Histologie.

Les mamelles sont formées par le tégument mammaire (peau) le tissu cellulo-adipeux sous-cutané, le corps mammaire et le tissu adipeux sous-mammaire.

a) Tégument mammaire :

- tégument périphérique : il est mince, pourvu de poils de glandes sébacées et sudoripares.
- tégument aréolaire : il est un peu bosselé plus ou moins pigmenté avec de grosses glandes sébacées et sudoripares qui soulèvent la surface (tubercules de MORGAGNI).

Il existe également des glandes mammaires en profondeur dont l'hyper-trophie lors de la grossesse constitue les tubercules de MONTGOMERY. Ces glandes sont situées sous un muscle lisse paucier constitué de fibres circulaires, essentiellement et de rares fibres radiées.

- Le mamelon - C'est une grosse papille tégumentaire à peau pigmentée et qui ne contient ni poils, ni glandes. Son axe est constitué par un tissu fibro-élastique dermique et par douze à quinze canaux galactophores qui débouchent au sommet de l'organe. Ils se dilatent près de ce dernier en sinus lactifères qui s'ouvrent à la surface par un pore. En réalité il y a moins de pores que de sinus et de canaux galactophores car il existe des fusions terminales. On trouve également dans le mamelon de nombreux faisceaux de muscle lisse paucier qui forment une série de boucles contractiles provoquant leur thélotisme par leur contraction. Quelques fibres longitudinales s'insèrent autour des orifices des galactophores qui se creusent alors en cupule lors de la contraction. Ce tégument mamelonnaire contient également de nombreux organes tactiles.

b) Glande mammaire - Tissu cellulo-adipeux.

Chaque glande est en réalité constituée de 15 à 20 lobes dont chacun constitue une glande indépendante. Elles sont logées dans un tissu conjonctif de soutien contenant de nombreux lobules adipeux.

On peut rappeler brièvement que sur le plan histologique, au repos, la glande mammaire présente :

- Ebauches des acinis sécréteurs :

Ce sont des petits tubes courts, ramifiés limités par une vitrée collagène, nette, sans structure et revêtue de deux

assises cellulaires. L'externe est discontinue formée de cellules myoépithéliales (cellules en panier de BOLL) étoilées et plates. Elles contiennent des myofibrilles et sont donc contractiles. L'assise interne est constituée de cellules basses, cubiques au repos. Les acinis sont groupés en lobules.

- Canaux excréteurs :

Ils peuvent-être intra et interlobulaires. La vitrée se renforce progressivement d'une couche conjonctive puis conjunctivo-élastique. On rencontre encore les 2 assises cellulaires : myoépithéliales, fusiformes et cubiques basses.

- Les gros Canaux collecteurs montrent encore la même structure :

Paroi conjonctive et vitrée, couche myoépithéliale et cellule cubique.

La couche conjonctive se mêle aux fibres du muscle aréolo-mamelonnaire. Cependant près du sommet du mamelon le canal galactophore s'évase et son épithélium prend le type cutané.

A noter que le tissu cellulo-adipeux manque dans la région aréolo-mamelonnaire.

La glande mammaire est irriguée par des veines des artères et un réseau lymphatique, formant des réseaux profonds et un réseau superficiel aréolo-mamelonnaire.

Il existe également des nerfs tégumentaires afférents pour les organes tactiles du mamelon et des nerfs glandulaires formant des plexus destinés aux cellules myoépithéliales et cubiques.

3 - Histo-physiologie de la glande mammaire.

a) Grossesse.

Les changements sont considérables et progressifs. Succintement on distingue :

- une période de prolifération :

Les tissus conjonctifs interlobulaires et adipeux regressent alors que les champs glandulaires se développent par la prolifération rapide et le bourgeonnement des canaux intra-lobulaire. La vascularisation s'accroît également.

- une période colostrogène :

Il existe une augmentation importante de volume des cellules cubiques avec une sécrétion de colostrum de type mérocrine.

- une période lactogène :

Elle suit les premières têtées et dans ce cas la sécrétion est de type holomérocrine.

- une période de sevrage :

Il existe une phase colostrogène de retour sans cependant, de retour complet à l'état nullipare.

b) Ménopause et post-ménopause.

Les glandes se réduisent à leurs canaux excréteurs et le tissu conjonctif est purement fibreux avec des lobules adipeux parfois très nombreux.

Puis avec l'âge le corps mammaire se transforme en une plaque fibreuse, dense.

4 - Contrôle hormonal.

Les hormones ovariennes assurent la prolifération. L'effet maximum est obtenu par une sensibilisation par les oestrogènes suivie d'une action synergique oestro-progestative (puberté - petites poussées prolifératives des cycles génitaux - grossesse avec action ovarienne et prise de relais placentaire).

La sécrétion est induite par l'hormone hypophysaire - la prolactine - après l'action proliférative des hormones ovariennes. Pour la persistance de la sécrétion il s'y associe une action excitatrice ayant un point de départ nerveux lors de la succion du mamelon.

IV - OBSERVATIONS

Nous avons eu personnellement l'occasion d'observer 1 malade présentant une Adénomatosse érosive du mamelon.

Par ailleurs nous avons pu prendre connaissance, grâce à l'obligeance du Docteur PREAUX de 4 autres observations encore inédites :

OBSERVATION N° 1

Madame B..., 43 ans, mariée, sans enfants, commerçante, sans antécédents pathologiques personnels notables, vient consulter le 11/9/1973 pour une tumeur bourgeonnante de l'extrémité du mamelon droit.

Le début remonterait à un mois environ et la malade considère que cette lésion serait la conséquence d'une opération subie en Juillet 1973. Elle a présenté, en effet, à cette époque une tumeur sous-mamelonnaire de 2 cm de diamètre. L'histologie a conclu, lors de la biopsie excrèse, à une dysplasie fibro-kystique avec minime tumeur dendritique bénigne.

Lors de la consultation, en Novembre, on observe une lésion bourgeonnante, sans écoulement mamelonnaire avec une érosion et un suintement. Le tout est bien limité au mamelon par une sorte de liseré, ne déborde pas sur l'aréole et ne présente pas d'érythème.

On remarque également la présence de quelques comédons sur la lésion mamelonnaire.

Le mamelon est indolore spontanément et lors de la palpation celui-ci montre une consistance mamelonnaire un peu ferme, sans induration. La pression de la glande mammaire ne fait sourdre aucun liquide et le reste de l'examen de la glande est normal.

Le sein contro-latéral ainsi que le mamelon ne présentent aucune anomalie. On peut simplement noter que Madame B... possède des glandes mammaires, sinon atrophiées, tout au moins très peu développées.

La patiente ne signale pas, non plus, de modifications de l'aspect du mamelon ni d'écoulement au cours des différentes phases du cycle menstruel.

Enfin il n'existe pas d'adénopathies palpables, axillaires ni d'un côté, ni de l'autre.

L'état général est parfaitement conservé.

Examens Complémentaires :

- Biopsie.

Elle est effectuée lors de la consultation.

Compte-rendu :

"Le prélèvement comporte trois fragments mesurant de 0,5 à 0,6 cm.

Histologiquement l'un d'eux est constitué par une croûte fibrinoleucocytaire. Les deux autres montrent, dans le derme, une prolifération tubuleuse et végétante formant de petites érosions superficielles interrompant l'épiderme. Ce dernier est hyperplasique et légèrement kératosique.

Cette lésion est bénigne.

En conclusion : la structure histologique est celle d'Anéomatose érosive du mamelon. (Pr. ROUSSELOT)

- Mammographie.

Une galactographie est tentée, mais sans succès car l'injection du liquide opaque se révèle impossible. La radiographie permet cependant de noter l'absence de calcification intra-mammaire.

- Traitement :

Il est décidé une cure chirurgicale simple. Elle est effectuée le 2/XI/1973 (Dr. PREAUX). Il est pratiqué une résection subtotale en suivant le contour de la tumeur et en creusant en profondeur dans le mamelon. L'hémostase est faite au bistouri électrique et la suture du mamelon restant effectuée par points séparés de Mersilène. Les suites opératoires sont tout à fait normales.

La pièce est envoyée au laboratoire pour examen histologique :

"La coupe montre une adénomatose floride de la région du delta mamelonnaire. Les orifices des canaux sont le siège d'une papillomatose végétante qui remplit les lumières. Il existe parfois 10 à 20 couches de cellules".

Cette prolifération charnue demeure enclose à l'intérieur des canaux. Elle frappe cependant par son activité.

Conclusion :

Adénomatose du mamelon dans une forme végétante, active, intra-canalaire.

Il s'agit d'une forme plus active que les cas habituels. En particulier on trouve des coulées cellulaires à l'intérieur des canaux, descendant assez profondément.

Il n'est pas impossible qu'il se produise une récédive locale. Il serait bon de surveiller la cicatrice". (Pr. DUPERRAT)

Il est malheureusement trop tôt pour pouvoir apprécier les effets du traitement et en février 1974 il n'y avait pas de récédive décelable cliniquement.

C'est à la suite de cette observation que nous avons eu connaissance, grâce à l'obligeance du Docteur PREAUX, de 4 autres cas.

OBSERVATION N° 2

Madame B..., 46 ans, sans antécédents pathologiques notables connus, vient consulter en Novembre 1973 pour une petite lésion mamelonnaire droite de 1,5 cm de diamètre. Il existe un saignotement. Le début semble remonter à Juin 1973, donc environ cinq mois plus tôt.

L'aspect est légèrement bourgeonnant, érosif avec une croûte irrégulièrement répartie sur la surface. Le tout est indolore et reste bien li-

mité au mamelon avec des bords nets mais non saillants. Il n'y a pas d'extension à l'aréole.

La palpation est indolore et permet de percevoir une nodosité ferme incluse dans le mamelon.

Le reste de la glande mammaire est normal ainsi que le sein controlatéral.

Il n'existe pas d'adénopathies satellites palpables.

L'état général est bien conservé.

Examens complémentaires :

- Mammographie.

Elle s'est révélée normale.

- Histologie de la pièce d'exérèse :

"On observe, comme c'est souvent le cas, en surface de gros comédons kystiques intrigués avec des tubes glandulaires. Ces derniers sont, tantôt un épithélium papillomateux formant des digitations dans la lumière, tantôt ils sont pleins, creusés de cavités glanduliformes.

Il existe des zones charnues.

La tranche de section paraît passer en tissu sain, mais dans les canaux les plus profonds on retrouve quelques digitations intragalactophoriques.

Conclusion :

Adénomatose du mamelon avec des lésions végétantes intracanalaires. (Pr. DUPERRAT)

- Traitement :

Il a consisté en une exérèse partielle du mamelon, sous anesthésie générale.

Compte-rendu opératoire :

Exérèse de la quasi-totalité du mamelon par une incision fusiforme transversale plongeant largement en profondeur. Hémostase au bistouri électrique. Plan profond sur la glande par points séparés au catgut. Points séparés de flexocrine sur la peau (Dr. PREAUX 16/XI/1973)

A la suite de l'examen de la pièce d'exérèse, le Professeur DUPERRAT conseille prudemment de surveiller la cicatrice.

Les suites opératoires sont normales.

La surveillance entreprise ne permet pas de noter de récurrence deux mois plus tard, mais là encore le recul est tout à fait insuffisant.

OBSERVATION N° 3

Madame D..., 27 ans, vient consulter en décembre 1972 pour une lésion érosive du mamelon droit qui aurait débuté il y a 4 ans et qui est restée parfaitement indolore.

Actuellement on observe une petite plaie érosive de 1 cm de diamètre, sans écoulement mamelonnaire, recouverte d'une croûte, centrée à l'extrémité du mamelon et bien limitée. Elle est jaune, brunâtre.

La palpation est normale, ne déclenche aucune douleur ni écoulement.

Là encore, le reste de la glande mammaire, y compris l'aréole est normal. L'examen du sein controlatéral ne permet pas de déceler de signes pathologiques.

Les aires ganglionnaires satellites sont indemnes

Le traitement a consisté en une résection subtotale du mamelon avec, cette fois, léger débord sur le tissu mammaire environnant.

Histologie de la pièce d'exérèse :

"Foyer d'adénomatose terminale des canaux galactophores constitués, à la fois de tubes creux et de travées pleines plus ou moins anastomosées. Celles-ci, en surface, sont en continuité avec le revêtement épidermique, dessinant quelques cavités kystiques de type tantôt kératinisantes, tantôt à bordure cylindrique (métaplasie ou continuité de revêtement ?)

Malgré l'aspect un peu désorganisé des cordons médullaires il ne semble pas que ceux-ci contiennent d'atypies suspectes. Le stroma est à la fois fibreux et en remaniement inflammatoire en surface.

(Docteur PACOT 4/1/73)

La cicatrisation s'effectue dans des délais normaux mais la malade est perdue de vue.

OBSERVATION N° 4

Madame J..., 48 ans, vient consulter en Juillet 1972 pour une ponction de kyste mammaire. C'est à cette occasion que l'attention est attirée par un suintement séreux du mamelon gauche provenant d'une petite zone érosive de celui-ci. La malade est incapable de préciser la date de début de ce phénomène.

Là encore, il n'existe pas de douleur ni spontanée, ni à la palpation qui s'avère d'ailleurs normale, sans écoulement provoqué.

Le reste de l'examen est négatif, en particulier les deux seins ainsi que les territoires ganglionnaires satellites où l'on ne perçoit pas d'adénopathie suspecte.

L'examen histologique est effectuée sur la pièce d'exérèse. "Il existe dans le derme superficiel et moyen, une prolifération glandulaire faite de noyaux d'assez grande taille, bordés par une double assise cellulaire. L'externe est faite de cellules aplaties, l'interne de cellules

cyllindriques, oésinophiles, ne présentant aucune anomalie nucléo-cytoplas-mique.

Certaines de ces cavités sont remplies par des végétations de l'épi-thélium. Le tissu conjonctif qui entoure ces tubes est le siège d'un infil-trat inflammatoire modéré, lymphohistiocytaire.

En conclusion l'aspect histologique est celui d'une adénomatose éro-sive du mamelon". (Professeur DEGOS 17/I/1973)

Le traitement a consisté en une exérèse partielle après incision cruciforme.

Les suites opératoires ont été tout à fait satisfaisantes mais la malade est perdue de vue pour la surveillance.

OBSERVATION N° 5

Melle M..., 18 ans, vient consulter en Novembre 1973 pour une lésion érosive de 1,5 cm de diamètre, indolore et siégeant sur une tache colorée rose-brun, située 4 ou 5 cm au-dessus et légèrement en dedans du mamelon droit, dans le quadrant supéro-externe du sein droit.

La date de début ne peut-être précisée. L'examen physique montre qu'il s'agit d'un mamelon surnuméraire.

Il n'y a pas d'écoulement et le mamelon sous-jacent est tout à fait normal ainsi d'ailleurs que les glandes mammaires homo et controlatérales.

Aucune adénopathie satellite pathologique n'est palpable.

Une biopsie-exérèse est pratiquée le 26/XII/73.

.../...

Compte-rendu histologique :

"Prolifération glandulaire bien différenciée, avec une double assise cellulaire, qui correspond à une érosion épidermique et se prolonge sous les berges de celle-ci. On voit également des fibres musculaires lisses. C'est donc bien l'aspect d'une adénomatose érosive du mamelon. Cette lésion est bénigne et a été extirpée en totalité".

(Professeur CIVATTE 26/XI/1973)

La cicatrisation s'effectue normalement. La surveillance post-opératoire ne permet pas, étant donné le faible recul, de tirer des conclusions définitives.

Tableau récapitulatif

	Sexe	Age	Début	Temps écoulé entre 1er signe et consultation	Côte	Taille de lésion (cm)	Erosion		Ecoulement	Bourgeon	Erythème Prurit	Croûte	Rétraction	Douleur
							Séreuse	Sanglante						
1er cas	♀	43	VIII. 73	1 mois	D	2 x 2	+	0	0	0	0	0	0	0
2° cas	♀	46	VI.73	5 mois	D	1,5x1,5	+	0	0	+	0	+	0	0
3° cas	♀	27	1969	4 ans	D	1 x 1	+	0	0	0	0	+	0	0
4° cas	♀	48	?	?	G	1 x 1	+	0	0	0	0	0	0	0
5° cas (Mamelon surnuméraire)	♀	18	?	?	D	2 x 2	+	0	0	0	0	0	0	0

Tableau récapitulatif (suite)

	Adénopathies satellites	Abscès associé	Diagnostic posé	Biopsie		Mammographie			Traitement Date	Surveillance		
				Bénin	Malin	oui	non	Résultat		Guérison	Evoluant	Récidive
1er cas	0	?	Adénomatose érosive	+	0	*		-	Réséction subtotale mamelon 2.XI.73	?	non cliniquement	non cliniquement
2° cas	0	0	Adénomatose érosive	+	0	*		-	Exérèse partielle 16.XI.73	?	non cliniquement	non cliniquement
3° cas	0	0	Adénomatose érosive	+	0	0	x	0	Exérèse partielle 4.I.73	?	non cliniquement	non cliniquement
4° cas	0	Kyste mam- maire ?	Adénomatose érosive	+	0	0	x	0	Exérèse subtotale 17.I.73	?	non cliniquement	non cliniquement
5° cas (Mamelon surnuméraire)	0	0	Adénomatose érosive	+	0	0	x	0	Exérèse subtotale 26.XI.73	?	non cliniquement	non cliniquement

V - ETUDE ANALYTIQUE A PROPOS DE CES OBSERVATIONS ET D'UNE REVUE DE LA LITTERATURE MONDIALE

Malgré les 201 cas recensés, au total, l'exploitation utile pour chacune des rubriques envisagées est parfois limitée par le nombre, lui-même limité, d'observations complètement rapportées. En effet, certains auteurs, et plus particulièrement ceux qui publient les séries les plus fournies, donnent des renseignements globaux et ne considèrent pas les cas individuellement.

1 - TERRAIN

a) Sexe

Sur les 201 cas mondiaux publiés, la lésion apparaît 196 fois chez la femme et donc seulement 5 fois chez l'homme, c'est-à-dire respectivement dans les proportions de 97,5 et 2,5 %.

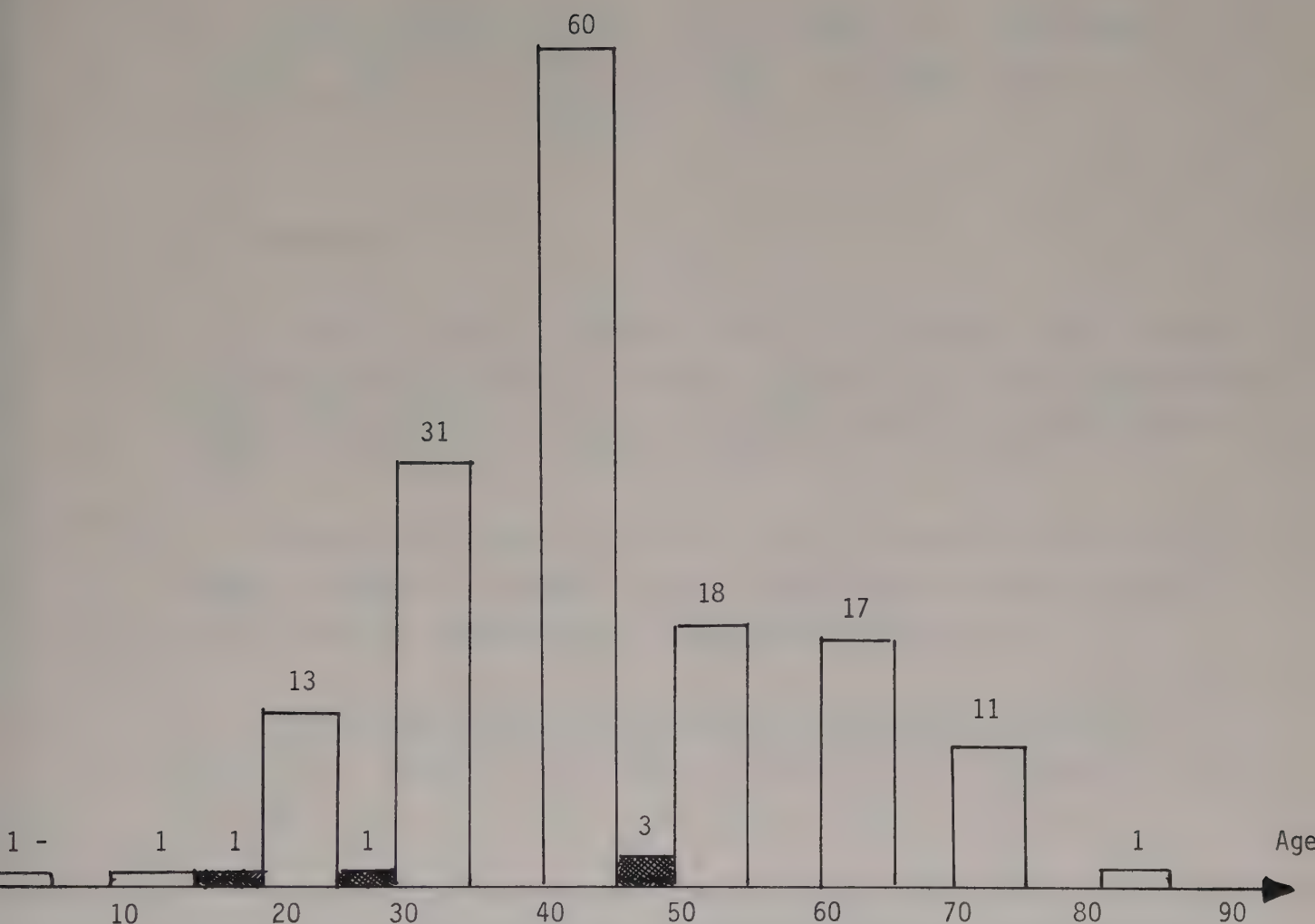
En ce qui nous concerne, les 5 cas sont féminins.

b) Age

De nombreux auteurs ont tenté de dégager un âge optimum concernant la survenue de la lésion incriminée. Il est bien entendu que la totalité des cas recensés n'est pas exploitable, l'âge n'étant pas toujours précisé.

Nbre de cas.

CAS PERSONNELS



On remarque que la lésion peut survenir à tout âge, les deux extrêmes connus se situant à 9 ans (MILLER) (42) et 87 ans. Mais il y a 60 % des sujets atteints dans les tranches d'âge entre 30 et 50 ans avec près de 40 % (39,2 %) pour le seul groupe de 40 à 50 ans.

L'âge moyen pour l'ensemble de l'échantillon est de 43,2 ans.

HAAGENSEN (23) précise simplement que ces malades ont un âge moyen inférieur à celui enregistré pour les cancers mammaires (?).

En ce qui concerne les hommes (5 cas au total) on ne possède que deux références - 66 et 79 ans - ce qui ne permet pas de tirer de conclusions valables.

On peut remarquer que pour nos cinq observations l'âge moyen est de 36,4 ans ce qui est inférieur aux nombres précédemment trouvés. Mais 3 à 5 cas sont dans la tranche de 40 - 50 ans.

2 - FREQUENCE

Selon GROS (21), la fréquence serait de l'ordre de 1 pour 1000 affections mammaires amenant à consulter. Encore faut-il noter que son attention n'a été attirée que par un cas sur 4000 compulsés. C'est par une recherche systématique que les trois autres ont été retrouvés.

NICHOLS (45) reprend 310 cas de tumeurs étiquetées bénignes ou malignes du mamelon. Il trouve 16 cas de papillomatose floride du mamelon - ce qui fait une fréquence de 1/20 des tumeurs mamelonnaires.

PERZIN (46) signale 38 cas pour 305.000 dossiers chirurgicaux du sein, ce qui représente une fréquence près de 10 fois inférieure à celle de GROS.

Cependant on peut discuter ces résultats, tout au moins leur interprétation, car ROBERT (48) signale dans son article que le chirurgien de son service en opéra 2 cas et dans le même temps l'anatomo-pathologiste en découvrit 3 parmi des pièces opératoires qui lui avaient été confiées auparavant.

Il semble donc bien qu'un certain nombre de cas d'adénomatose érosive soient classées sous d'autres rubriques ou ignorés. La fréquence de 1/10000 cas chirurgicaux, comme le montre PERZIN (46) paraît donc nettement sous-estimée.

3 - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Il est remarquable que une fois sur cinq la découverte ait lieu lors d'une visite systématique ou à propos d'une consultation pour un tout autre problème pathologique.

Lorsque le malade vient de lui-même, il est alerté surtout par l'érosion, l'ulcération ou un écoulement, pratiquement jamais par la douleur.

Au total : 98 Consultations Spontanées.

19 Découvertes Fortuites.

Cette proportion de 1 sur 5 se retrouve très exactement pour nos observations puisque la cinquième malade était venue pour une ponction de kyste.

4 - DELAI ENTRE LE 1er SYMPTOME ET LA 1ère CONSULTATION

Ce laps de temps est très variable, allant pour les extrêmes de 2 semaines (NICHOLS-GOLDMANN) (45) à 18 ans - EVANS (16).

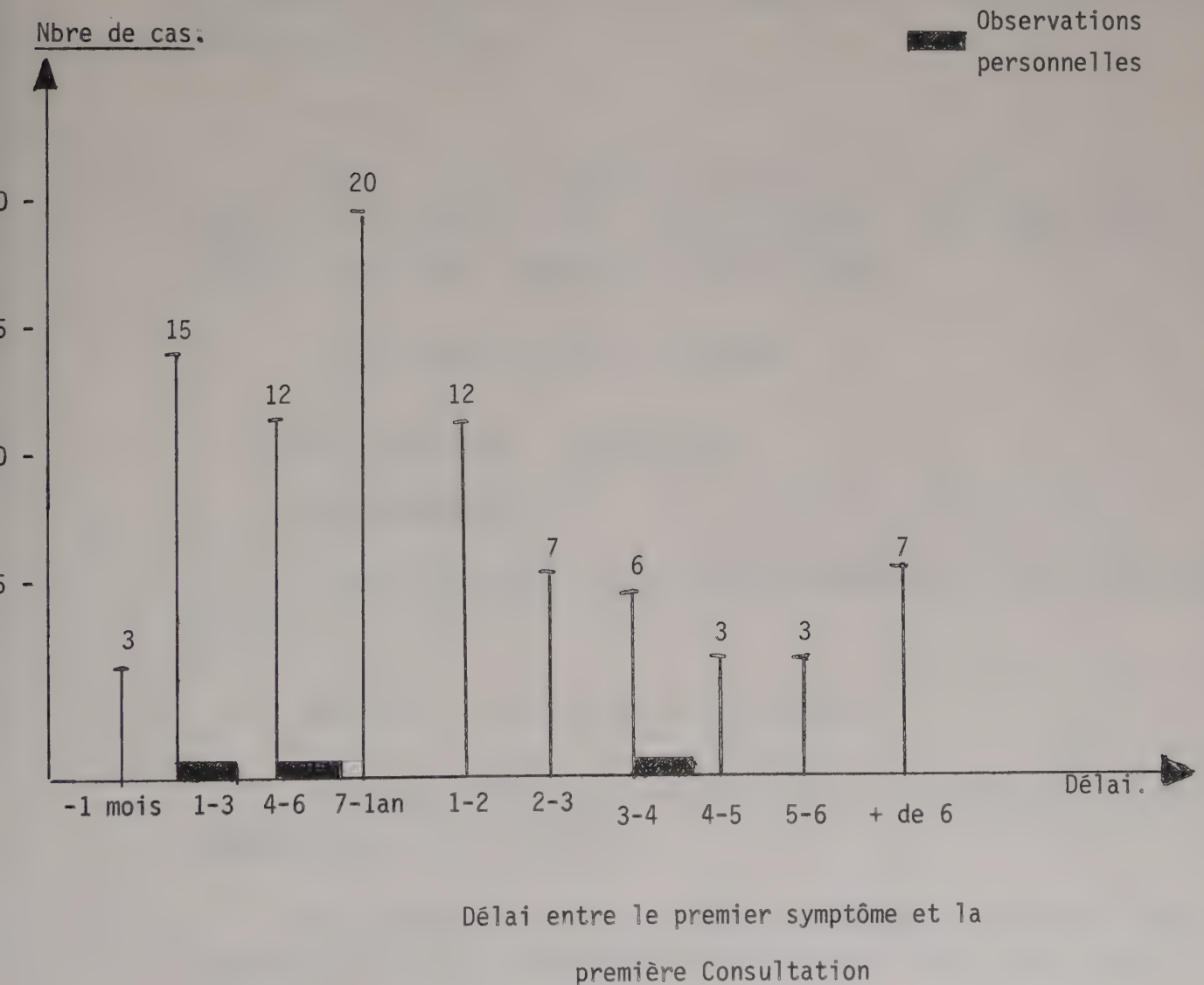
Si on reprend quelques séries d'observations, on retrouve cette grande variabilité :

- 2 semaines à 3 ans (GOLDMANN) (20).
- 1 mois à 14 ans (TAYLOR) (55).
- 2 semaines à 10 ans avec 1,9 an de délai moyen (NICHOLS) (45).

Le délai moyen pour l'ensemble des cas exploitables est très proche de 2 ans avec un pourcentage proche de 60 % (57 %) qui viennent consulter avant 1 an. Lorsque l'on sait que 1/5 des diagnostics sont consécutifs à un examen systématique on peut en conclure que cette affection amène à consulter tardivement.

Ceci peut s'expliquer par la lenteur de l'évolution et la discrétion bien souvent, des signes cliniques.

Nos observations confirment ces remarques puisque si 2 malades sont venues consulter dans un délai n'excédant pas 5 mois, une autre a attendu 4 ans, l'extension étant restée limitée et bien localisée. Quant à la quatrième malade il s'agit d'une découverte fortuite, la date de début ne pouvant-être précisée. La cinquième malade ne peut préciser la date de début.



5 - CARACTERES CLINIQUES

a) Signes Fonctionnels.

- Douleur.

Ce symptôme est peu fréquent (25 fois sur 167, soit un peu plus de une fois sur sept). Il faut d'ailleurs remarquer que 2 fois cette douleur était due à un abcès associé et qu'elle ne semble pas directement influencé par la lactation ou le cycle menstruel.

En ce qui concerne notre série, aucune malade n'a été alertée par une sensation douloureuse de la région mamelonnaire et la palpation s'est toujours avérée indolore.

- Prurit.

Cette notion est totalement impossible à individualiser des cas répertoriés. Cependant certains auteurs signalent, sous la même rubrique, douleur et prurit sans différencier les 2 symptômes.

Il est absent chez nos cinq sujets.

b) Signes Physiques. - Inspection.

- Localisation.

Trois cas bilatéraux sont signalés (HANDLEY (29) - Mc DIVITT (39) - CITOLER (7)).

Sur 35 cas exploitables, 24 sont gauches.

Cependant NICHOLS (45) sur sa série de 16 cas précise qu'il ne remarque pas de côté préférentiel.

Si on ajoute que sur nos 5 cas, 4 sont droits, on voit qu'il est difficile de conclure, effectivement en faveur d'un côté ou de l'autre.

- Taille.

Les observations, exploitables sur ce point, sont peu nombreuses. On peut avancer que les tailles limites sont de l'ordre de 0,3 - MILLER (42) ROBERT (48) à 1,5 cm - TAYLOR (55) - ROBERT (48), de diamètre. La taille moyenne étant approximativement de 0,7 cm dans la plus grande dimension.

JONES (31) cite une moyenne de 0,5 cm, par contre nous trouvons 1,2 cm pour nos observations.

De toutes façons cette lésion reste localisée au mamelon et, par conséquent, ses dimensions sont réduites.

- Formation d'une croûte.

Il existe parfois une ou plusieurs croûtes qui se forment épisodiquement, recouvrant plus ou moins la plage érodée, qui est alors rarement suintante dans ce cas. Sa fréquence est de l'ordre de 1 cas sur 15.

Nous l'avons rencontrée 2 fois pour nos cinq cas ce qui est nettement supérieur aux données des auteurs.

- Bourgeonnement.

Cet aspect se présente 10 fois, les auteurs - GOLDMAN (20) - TAYLOR (55) comparant alors la zone lésée à une mûre ou une fraise. Cependant si sa fréquence est rare (1 fois sur 15) nous n'avons retrouvé cet aspect 1 fois chez nos 5 sujets.

- Erythème.

Ce signe est peu constant : 21 cas sur 169 (soit 1 fois sur 7). Il peut accompagner et même plus souvent précéder l'érosion - LAUGIER (35) - NICHOLS (45).

Il n'est pas rencontré dans nos observations.

- Erosion.

En ce qui concerne le diagnostic clinique c'est un des signes majeurs, présent 74 fois sur 169. Cette érosion peut prendre plusieurs aspects : sèche recouverte d'une ou plusieurs croûtelles ou humide laissant suinter une sérosité plus ou moins rosée. Elle demeure le plus souvent indolore mais attire l'attention du malade en tachant le linge dans de nombreux cas, selon l'aspect du suintement séreux, sanglant ou séro-sanglant.

Les limites de l'érosion en sont généralement précises et son apparition serait, selon LAUGIER (35), tardive. Dans un premier temps la lésion serait limitée par un épiderme intact. Puis, ultérieurement, par suite de la prolifération tumorale, il va prendre un aspect suintant, se fissurer réalisant alors une plage érodée qui a été comparée à un ectropion.

Nous avons retrouvé cette érosion dans chacune de nos cinq observations. Chaque fois on avait affaire à un suintement de type séreux.

Sans être pathognomonique, ce signe est donc fortement évocateur.

- Ecoulement.

C'est, avec l'érosion, le signe physique le plus constant.

Il peut prendre 3 aspects : sanglant, séreux ou séro-sanglant et se produire spontanément, à la palpation de la glande mammaire ou dans ces deux circonstances.

Type d'écoulement d'après 168 cas.

	CAS	% de 101	% de 168
Sanglant	53	52	32
Séreux	19	19	11
Séro-Sanglant	16	16	9,5
Non précisé	13	13	7,5
TOTAL	101	100 %	60 %

On constate que ce symptôme est rencontré 6 fois sur 10 et dans plus de la moitié des cas réalise un écoulement sanglant.

Il faut encore signaler que cette décharge, sous l'un de ses 3 aspects peut-être influencée par le cycle menstruel, présenter une recrudescence ou même n'exister que lors des jours précédant les règles ou même uniquement lors de l'hémorragie menstruelle. (5 cas cités par HANDLEY (29) - TAYLOR (55) - EVANS (16) DAVIS (11).

Par contre la grossesse ne semble pas influencer ce phénomène ni dans un sens, ni dans un autre.

Chez les malades, dont le début de la maladie, remonte après le commencement de la période ménopausique (ils sont une minorité) il n'y a pas de perturbation notable concernant la fréquence, l'importance et la qualité de l'écoulement mamelonnaire.

Nos malades n'ont jamais présenté d'écoulement.

- Tuméfaction du mamelon.

Elle est notée par quelques auteurs, mais sans précision.

Il n'y a que LAUGIER (25) qui insiste beaucoup sur cet aspect ("renflement en massue") qu'il considère comme signe précoce.

Nous ne l'avons pas rencontré chez nos malades.

- Rétraction du mamelon.

Il peut-être cité comme signe négatif et n'est jamais évoqué. Il ne faut cependant pas confondre avec une inversion (d'origine congénitale) du mamelon.

- Palpation.

Elle apporte quelques précisions et permet d'éliminer certains éléments que l'on rencontre dans des affections au pronostic beaucoup plus sombre.

- Induration du mamelon.

Le mamelon a pu être considéré comme plus ferme, dans son ensemble, sans pour cela parler d'induration. Ce fait est signalé 42 fois sur 118 observations exploitables, soit un peu plus d'un sur trois.

Cette impression de fermeté du mamelon, nous l'avons retrouvé une fois.

- Tumeur.

C'est encore un signe relativement fréquent mais qui reste bien localisé. Il est, le plus souvent, palpé un noyau de 1 ou 2 cm de diamètre, siégeant dans le mamelon, à sa base ou dans la zone immédiatement sous-mamelonnaire, mais sans autre extension palpable : le reste de la glande demeure indemne et indolore.

S'il existe parfois des zones adjacentes tuméfiées ou indurées, plus ou moins volumineuses et localisées dans la région mamelonnaire, il s'agit très souvent de foyers de mastite ou beaucoup plus rarement de séquelles d'abcès en relation plus ou moins directe, étiologiquement avec l'adénomatose.

Il faut noter que la palpation a permis de retrouver (rarement il est vrai) des tumeurs malignes coexistant avec l'adénomatose dont la dégénérescence paraît d'ailleurs hautement douteuse comme on le verra plus loin.

Au total on retrouve 52 tumeurs palpables qui restent indolores si elles l'étaient spontanément. La fréquence est de l'ordre de 1 sur 3 (35%), ce qui représente en éliminant les processus annexes ou étrangers à l'adénomatose (abcès associés, Carcinome, mastite) une proportion un peu inférieure à 1 malade sur 3.

Nous avons retrouvé 1 cas dans nos observations de nodosité palpable, indolore, incluse dans le mamelon.

- Ecoulement provoqué.

Il n'est retrouvé que dans les cas où il existait déjà un écoulement spontané et encore ne le réalise-t-on pas à coup sûr.

- Adénopathies satellites.

En dehors des cas où il existe un foyer infectieux ou néoplasique, l'adénomatose elle-même ne permet pas de déceler des adénopathies pathologiques dans les territoires ganglionnaires satellites. Aucun cas n'est signalé et nos propres observations confirment ce fait.

- Palpation Controlatérale.

En dehors des cas précédemment cités d'affections bilatérales bénignes (3 cas) ou malignes et des cas d'affections homolatérales déjà vues, le reste des 2 glandes mammaires est tout à fait normal à la palpation.

La palpation permet donc de préciser 2 signes importants, négatifs, qui plaident en faveur d'une tumeur bénigne :

- pas d'adénopathies satellites pathologiques
- le reste du parenchyme homolatéral et la glande controlatérale sont normaux.

6 - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

a) Radiographies.

Qu'il s'agisse de radiographies standard de mammographies ou de galactographies, cet examen s'est toujours révélé négatif. Cependant certains auteurs n'excluent pas la possibilité d'images d'envahissement des galactophores visibles en galactographie.

En ce qui nous concerne des mammographies ont été tentées chez 2 malades, une fois avec réussite mais l'examen était normal. Chez la seconde malade la galactographie tentée n'a pu être réussie.

L'intérêt de cet examen peut cependant être réel dans le cas d'une tumeur maligne associée. Ainsi CITOLER (7) a confirmé son diagnostic de carcinome bilatéral associé à une adénomatose également bilatérale, en pratiquant une mammographie bilatérale. On y relève alors des images pathologiques évocatrices du cancer, l'adénomatose étant restée muette radiologiquement.

b) Transilluminations.

Cet examen, d'ailleurs rarement pratiqué, n'a donné aucun résultat positif à ce jour. Il est de toute façon, supplanté par la mamographie.

c) Examen Histologique.

C'est un temps essentiel du diagnostic qui a souvent été rectifié à la suite de ce geste.

D'une manière générale il s'agit d'une tumeur bénigne localisée au mamelon, développée à partir de l'épithélium de revêtement des galactophores.

Comme toute prolifération canalaire elle va donc se développer suivant trois modes possibles et à partir de l'épithélium de revêtement des galactophores on peut rencontrer soit :

- une prolifération de type adénomateux ou tubuleux, les plissements de l'épithélium formant des digitations qui s'enfoncent dans le tissu mésenchymateux environnant.

- une prolifération de type papillomateux, qui cette fois se développe vers la lumière des canaux galactophores. Cette forme est constituée de cellules qui s'entassent sur des arborisations conjonctives vasculaires. L'envahissement de la lumière des canaux peut-être due également à un plissement hyperplasique du revêtement épithélial.

- une prolifération moins ordonnée, constituant des amas cellulaires pleins agencés en travées ou cordons et remplissant plus ou moins complètement le canal dont ils proviennent. Ce dernier aspect n'a pas l'allure organoïde des deux précédents.

Ces trois aspects peuvent se rencontrer séparément ou ensemble dans une même lésion, ce qui rend la tâche de l'anatomo-pathologiste parfois délicate. Cependant, quel que soit le mode de prolifération rencontré on peut mettre en évidence différents critères dont l'ensemble constitue une entité pathologique et un faisceau d'arguments en faveur du caractère bénin de la tumeur.

- MACROSCOPIE.

La tumeur semble bien délimitée et reste localisée au mamelon.

Cependant il existe de très rares cas où la prolifération présente quelques noyaux et ramifications, à distance, dans la zone sous-mamelonnaire et les canaux excréteurs (MOULONGUET (44)).

L'aspect peut-être ulcéré, pseudo-tumoral, simulant une bille en-châssée dans les plans sous-jacents à l'épithélium de revêtement qui garde alors son intégrité.

Mais on l'a vu, il existe des formes érosives et même ulcéreuses qui ne seraient qu'un stade évolutif ultérieur de la forme précédente. Enfin on sait que la tumeur reste toujours de petite taille (entre 0,3 et 2 cm).

La couleur a la coupe varie du jaune au gris.

- MICROSCOPIE.

Les techniques classiques de coloration à l'éosine et l'hématoxiline sont utilisées la plupart du temps. Certaines colorations spéciales (MASSON) sont également utilisées pour mettre en évidence les myofibrilles des cellules épithéliales.

La tumeur n'est jamais encapsulée. Cependant elle reste assez bien circonscrite tout en montrant, parfois des limites un peu diffuses, qui expliqueraient certaines récidives après exérèse trop économiques.

L'aspect adénomateux est caractérisé par un assemblage de tubes ramifiés et entremêlés, orientés dans tous les sens et qui sont souvent dilatés sur leur trajet. Ces tubes sont bordés d'une double assise cellulaire, celle que l'on retrouve à l'état sain.

La plus externe, myoépithéliale, est composée de cellules à noyaux allongés, avec un cytoplasme oesinophile et fibrillaire. Cette couche cellulaire peut-être déformée ou inapparente par endroits, mais on la reconnaît dans tous les cas. La couche interne est constituée de cellules contenant des noyaux arrondis, un cytoplasme dense, oesinophile. Par endroits il existe une prolifération modérée de l'épithélium bordant.

Lorsque la tumeur présente cet aspect, dans sa quasi-totalité, il n'existe pas d'érosion ou d'ulcération et en surface les tubes sont dilatés montrant un aspect métaplasie. Leur lumière est remplie de matériel kératinisé.

L'aspect papillaire est essentiellement caractérisé par la présence de canaux galactophores dilatés et remplis, plus ou moins, par la prolifération de cellules bordantes. Ces aspects sont toujours entourés par la rangée unique de cellules myoépithéliales. Les papilles, de taille très variable et ramifiées, sont constituées par un axe de conjonctive-vasculaire, grêle, rattaché à la paroi du canal galactophore et recouvert par l'épithélium décrit ci-dessus. Ces axes eux-mêmes, peuvent-être élargis par des prolongements tubuleux provenant du revêtement superficiel. Dans ces formes papillaires on rencontre souvent un aspect érodé ou ulcéré en surface car l'épithélium cylindro-cubique provenant de la tumeur est alors remplacé par un épithélium malpighien réalisant un ectropion.

Cet épithélium fragile, placé dans des conditions anormales va rapidement s'ulcérer et se recouvrir d'un liseré fibrino-leucocytaire. Sur le pourtour de l'érosion, l'épiderme est souvent hyperplasique et hyperkératosique.

Quelle que soit la forme présente il existe deux points essentiels :

- présence d'une double couche cellulaire qui permet de porter le diagnostic de lésion des galactophores,
- présence de cellules myoépithéliales qui prouve la persistance d'une architecture normale.

FREQUENCE DES DIFFERENTES FORMES SELON LES AUTEURS

V.M. DOCTOR	5	6	0
H.B. TAYLOR	29	25	12
PERZIN	Sur 65 cas, deux ne présentent pas du tout d'aspect papillaire (?)		
R.L. GOLMAN	4	3	
HANDLEY	7 (?)	2	(?)
JONES	3 (?)	2	(?)
	Forme Adénomateuse	Forme Papillaire	Forme non Organoïde

On constate, comme la plupart des auteurs qui en ont fait la remarque sans la chiffrer, que l'aspect adénomateux est prédominant.

On peut aussi remarquer à propos de cette étude histologique que les différents aspects évoqués correspondent également à des critères cliniques particuliers et selon V.M. DOCTOR (13) on peut schématiser ces différences dans le tableau suivant.

.../...

Différences anatomo-cliniques entre les formes adénomatoses et papillaires de l'adénomatose érosive du mamelon (selon V.M. DOCTOR (13)).

	Forme Adénomatosse	Forme Papillaire
Nombre de cas	5	6
Age moyen	30	41
Âges extrêmes	23 - 40	32 - 60
Durée évolutive	2 ans à 8 mois	6 mois
Données extrêmes	8 mois à 5 ans	2 mois à 1 an
Erosion	0	++
Écoulement		
- sang	0	++++
- séreux	++	0
Gonflement mamelonnaire	++++	++
Histologie	- Organisation tubulaire - Métaplasie squameuse des tubules - Stroma fibroblastique - Ressemblance avec tumeur des glandes sudoripares	Développement intra-canaulaire Métaplasie apocrine des Canaux Cellules déciduales et corps nécrotiques dans les canaux Ressemblance avec la papillomatose intracystique du parenchyme du sein.

d) Examen cytologique de l'écoulement ou du suintement :
(Frottis ou Empreintes).

Peu d'auteurs ont pratiqué cet examen qui n'a rien apporté de vraiment positif. Son intérêt résiderait plutôt dans l'absence constante de cellules malignes. On y retrouve généralement des hématies, des leucocytes et des histiocytes.

Il faut noter que MILLER G. (43) avait trouvé un résultat positif qui avait fait porter le diagnostic d'Epithélioma Canaliculaire du sein. Mais JONES (31) lui-même a rectifié ce diagnostic en affirmant qu'il s'agissait d'une adénomatose érosive.

e) Thermographie.

A ma connaissance cet examen n'a été employé qu'une fois et présente vraiment trop de causes d'erreurs, en particulier les foyers de chaleurs provoqués par de petites infections locales.

La fréquence de ces différents examens, en dehors de la biopsie, pratiquement toujours employée est résumée dans le tableau suivant :

.../...

Différents Examens Complémentaires utilisés

(en dehors de la Biopsie)

Mammographie	4 -	1 -	1+(1)	2 -	
Galactographie		1 -			1 -
Thermographie			1 quelques foyers de chaleur disséminés		
Frottis Empreintes		(?) Hématies Leucocytes Histio- cytes			1 - 1+(2)
	ROBERT	GROS	CITOLER	DES- CHAMP	DEGOS MILLER

- Auteurs, fréquence et résultats de l'Examen (positif ou négatif).

(1) Il s'agissait, en réalité, d'un carcinome bilatéral du sein évoluant simultanément avec une adénomatose qui est restée radiologiquement muette.

(2) En réalité on a vu que le diagnostic a été révisé par JONES (31) par la suite.

VI - DIAGNOSTIC POSITIF

Si le diagnostic peut-être évoqué à l'issue de l'examen physique, la confirmation est apportée par les examens complémentaires, essentiellement la biopsie.

1 - Signes cliniques évocateurs :

- l'âge qui est, statistiquement, inférieur à celui des cancers du sein.

- localisation mamelonnaire avec parfois tuméfaction, induration mais caractères négatifs importants, rarement douleur et rétraction mamelonnaire.

- durée d'évolution très lente (deux ans en moyenne avant le diagnostic qui est issu d'ailleurs d'un examen systématique dans 20 % des cas.

- Erosion.

C'est un des signes les plus caractéristiques (près d'une fois sur deux). Elle reste localisée au mamelon, ne déborde pas sur l'aréole.

- Ecoulement avec ses trois aspects possibles :

séreux, sanglant ou séro-sanglant. Ce signe est présent plus de six fois sur dix au total.

Il existe également, deux signes négatifs de valeur, c'est l'absence d'adénopathies à caractère pathologique dans les territoires ganglionnaires satellites et l'absence de métastases locales ou à distance.

Le diagnostic évoqué à partir de ces signes cliniques (essentiellement durée d'évolution - localisation - érosion - écoulement) est confirmé par la biopsie. En effet les autres examens complémentaires (Radiographies - Transillumination - Thermographie - Cytologie du liquide d'écoulement ou frottis et empreintes) n'apportent guère d'éléments positifs.

L'examen histologique est donc dans le temps essentiel et quel que soit le mode de développement tumoral considéré, il permet de préciser deux points importants :

1) Le diagnostic d'adénomatose érosive du mamelon à partir des critères dégagés par JONES (31) et précisés dans les publications ultérieures.

2) L'évolution bénigne de la tumeur. Il faut, à ce propos, remarquer que plutôt que les critères classiquement considérés comme en faveur du caractère bénin de la lésion c'est bien plus la nature même de cette lésion, son entité anatomo-clinique, qui permet, par les données que l'on possède sur son évolution (absence de récurrence après traitement correct, absence de métastases), de porter un pronostic favorable.

Nous allons cependant en évoquer un certain nombre en sachant bien qu'aucune n'a une valeur pronostic absolue.

- régularité cellulaire
- présence quasi-constante de deux couches de cellules dont une de cellules myoépithéliales
- rares mitoses avec atypismes peu fréquents
- structure organoïde plus ou moins bien retrouvée selon le type de développement tumoral et par conséquent :
- polymorphisme du développement
- tumeur bien limitée dans l'espace quoique non encapsulée
- pas ou peu de masses nécrotiques dans les lumières tubulaires.

VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'adénomatose érosive a bien souvent fait l'objet d'un diagnostic erroné et l'examen histologique d'un bon nombre de cas, repris systématiquement a permis de réparer la plupart de ces erreurs.

Diagnostic primitivement évoqué selon les auteurs

	Epithélioma	Cancer (?)	Adéno- carcinome	PAGET	Adénome	Eczéma	Papillo- matose	Adénomatose érosive
MILLER G.	3			1	1			5
JONES		3					2	
LE GAL	4							1
HANDLEY			3	3	1	1		
NICHOLS		1		12			1	4
SMITH				1				
EVANS				1				
ROBERT H.	1		1				2	
TOTAUX	8	4	3					
	15			18	3	1	5	10

Sur 52 cas recensés le diagnostic avait été porté seulement 10 fois, parfois même après un premier examen histologique.

Les confusions les plus fréquentes sont :

- L'épithélioma Canaliculaire ou non 8 fois
- Les autres cancers mammaires 7 fois
- La maladie de PAGET du sein 18 fois

Dans ce cas particulier il faut reconnaître que ce diagnostic posé après l'examen clinique a été redressé 14 fois sur 18 après examen histologique.

Il faudra donc veiller à distinguer l'adénomatose érosive d'un certain nombre de lésions du mamelon et de l'aréole :

1 - Lésions traumatiques :

- Elles sont faciles à reconnaître
- plaies
 - brûlures.

2 - Lésions parasitaires, infectieuses, allergiques :

- Abscess du sein de la région mamelonnaire ou aréolaire.

Il est facile à différencier de l'adénomatose par ses caractères inflammatoires. Il peut d'ailleurs en être (rarement), une complication.

- Tuberculose mammaire.

Ce diagnostic n'est pratiquement jamais évoqué, même dans les formes superficielles péri-mamelonnaires où il existe des nodules qui peuvent s'ulcérer et se fistuliser. Ce diagnostic est coté pour mémoire.

- Syphilis mammaire et Chancre du mamelon.

Il a été évoqué une fois au cours de cette étude mais le terrain sur lequel il survient, (nourrice souvent) ainsi que ses caractères physiques

(siège à la base du mamelon) son évolution, le prélèvement et la sérologie permettent d'éliminer ce diagnostic sans difficultés.

- Actinomyose mammaire ou sporotrichose mammaire, localisées au mamelon et ulcérées ne sont pratiquement jamais évoquées.
- Dermatoses microbiennes et parasitaires du mamelon et de l'Aréole (Sarcopte).

La notion de contagé, le prurit, l'évolution et le prélèvement éventuel permettent encore d'éliminer ce diagnostic.

- Eczéma suintant du mamelon.

Il a pu être confondu de rares fois mais ne résiste pas à un examen physique (bilatéral) et, à la limite, histologique.

- Crevasses du mamelon.

Ce diagnostic est également facile à éliminer.

3 - Tumeurs Bénignes du Sein.

a) Papillome intracanaulaire ou tumeur dendritique.

Le siège sous-aréolaire, souvent, l'écoulement sanglant ou séro-sanglant, évoluant cycliquement au moment des poussées congestives mammaires, sont les signes cliniques essentiels.

La mammographie aide, ici, au diagnostic.

L'anatomie pathologique montre aussi des végétations arborescentes de type paillomateux mais limitées par le galactophore dilaté et situé à distance du mamelon.

- b) Adénomes et Adéno-fibromes (fibro-adénomes tubuleux et fibro-adénomes végétants intracanaliculaires).

Qu'il s'agisse des formes glandulaires simples ou des adéno-fibromes (forme la plus fréquente) il n'y a guère de confusion possible étant donné l'aspect physique et histologique (encapsulation) de la tumeur, même dans les localisations proches du mamelon et sous-mamelonnaires.

Il en est de même avec les tumeurs phyllodes où l'importance et le caractère massif des bourgeons intracanalaires n'a pratiquement aucun rapport avec l'aspect de l'adénomatose érosive, même si l'éclatement de la peau de la région mamelonnaire et l'extériorisation de la tumeur pourrait être cause d'erreur.

4 - Tumeurs malignes du sein, localisées au mamelon.

En rappelant la remarque faite au chapitre de l'examen histologique et selon laquelle le caractère de malignité tient beaucoup plus au diagnostic posé qu'à des signes histologiques isolés on peut signaler cependant qu'en plus de leur aspect physique, ces néoplasmes s'opposent, dans leur ensemble à l'adénomatose érosive du mamelon.

- Age d'apparition théoriquement plus tardif.
- Localisation très rarement limitée au mamelon.
- Signes cutanés et mobilité plus ou moins limitée sur les plans sous-jacents.
- Ecoulement sanglant moins fréquent.
- Peu d'influence du cycle menstruel sur la variation de leur aspect.
- Adénopathies satellites pathologiques.
- Métastases fréquentes.

Les examens complémentaires permettent également, de relever des caractères distinctifs.

- Radiographies simples ou après préparation qui montrent souvent des calcifications et des aspects pathologiques particuliers.

En vérité l'examen histologique permet le diagnostic.

Un bilan général s'impose alors qui révélera malheureusement, parfois, un envahissement lymphatique ou des métastases (ce qui n'a jamais été signalé dans les cas d'adénomatose érosive).

Même dans les cas d'atteinte superficielle, avec ulcération plus ou moins large, localisée au mamelon, il existe un ou plusieurs des signes précédents auxquels on peut ajouter, en ce qui concerne l'ulcération, l'aspect élevé, ligneux et rouge des bords ainsi que la nature sanieuse, saignante ou bourgeonnante du fond. On peut également palper la tumeur ligneuse sous-jacente, débordant les limites de l'ulcération.

5 - Maladie de PAGET du Sein.

Elle est souvent évoquée, tout au moins dans un premier temps. Mais l'examen des coupes histologiques a permis (à de très rares exceptions près) de rectifier le diagnostic.

En effet, dans la maladie de PAGET, si au début la lésion est centrée par un pore du mamelon, assez rapidement la lésion eczématiforme s'étend à l'aréole et peut même atteindre une grande surface du tégument mammaire. Les contours en sont nets, polycycliques et la surface indurée est limitée par un fin bourrelet. Cette induration peut également gagner en profondeur. Il existe un suintement séreux fréquent.

Malgré ces différences physiques importantes, s'il reste un doute, c'est l'histologie qui permettra d'affirmer le diagnostic sur la présence, dans l'épiderme, de grandes cellules claires à cytoplasmes volumineux, à noyaux ronds, différentes des cellules de MALPIGHI. Elles occupent d'abord

la basale d'une manière plus ou moins continue puis envahissent toute la hauteur de l'épiderme. Elles sont alors isolées, ou groupées en amas compacts. Elles peuvent dessiner encore des ébauches de rosette.

De plus, les mitoses sont fréquentes et souvent atypiques.

Sous la région atteinte le derme papillaire est toujours le siège d'une intense infiltration inflammatoire.

6 - Adénomes Sudoripares.

Leur siège aréolaire et profond, leur petite taille, leur nombre souvent important, leur rare aspect ulcéré permettent d'écarter ce diagnostic bien que l'histologie en soit très voisine.

7 - Epithélioma Cutané baso ou spinocellulaire localisé dans la région mamelonnaire.

L'histologie permet, là aussi, d'écarter de diagnostic.

8 - Cas des écoulements anormaux par le mamelon.

On a vu que l'écoulement mamelonnaire est un signe fréquemment retrouvé dans l'adénomatose érosive du mamelon et ceci semble normal puisque c'est une manifestation d'une papillomatose intracanalalaire. Or l'adénomatose érosive présente souvent un processus papillaire de développement.

Cet écoulement est le plus souvent sanglant (1 fois sur 2) ou séro-sanglant.

Mais à priori tout écoulement mamelonnaire spontané ou provoqué est suspect. Il exige donc une exploration complète car on retrouve une fréquence de 20 % de tumeurs malignes.

VIII - PHYSIO-PATHOGENIE

Les travaux sur ce point, sont pratiquement inexistantes et seuls deux Auteurs ont tenté une approche à partir de cas particuliers ou au contraire en restant dans des généralités qui n'apportent de solution :

DANIEL (10) évoque une origine traumatique, hormonale et même dysembryoplasique.

Quant à SHAPIRO (50) il suppose que l'on doive s'orienter vers une étude histochimique et enzymatique pour essayer de déterminer le processus pathogénique.

IX - TRAITEMENT

Les erreurs de diagnostic ont souvent provoqué la pratique de traitements intempestifs, l'erreur la plus commune ayant consisté à traiter l'adénomatose érosive comme un cancer mammaire, avec les mutilations physiques et morales que cela suppose.

C'est ainsi que sur 140 cas recensés, 60 fois il y a eu très certainement traitement abusif puisque l'exérèse locale(exérèse du mamelon au maximum) est maintenant adoptée.

1 - Technique :

En ce qui concerne les cinq cas présentés il s'est toujours agi d'une exérèse locale, limitée 4 fois sur cinq à une exérèse partielle du mamelon. Le 2ème cas, suivant les résultats de l'histologie, a nécessité une exérèse plus complète et quasi-totale du mamelon.

Différentes techniques sont décrites, le but étant, bien entendu, d'obtenir une exérèse complète de la tumeur, mais en restant limitée et conservatrice, si possible même pour ce qui concerne la possibilité ultérieure d'allaitement.

De même l'aspect esthétique du résultat entre en ligne de compte.

Traitements et Résultats autres que l'exérèse Locale

Traitements Auteurs	Mammec- tomie Simple	Mammec- tomie +Curage	Irradia- tion	Mammec- tomie +Irrad.	Mammec- tomie +Irrad. +Curage	Récidive	N'évolue plus
HANDLEY	5		1			0	6
NICHOLS	8	4		1	1	0	14
TAYLOR	10					0	10
BHAGAVAN		1				?	?
MILLER	4					?	?
MOULONGUET	1					?	?
GROS	1		1			0	2
SHAPIRO	8					?	?
PERZIN	13					?	11
ROBERT		1				?	?
GOLDMANN		1				0	1
TOTAL	50	7	2	1	1	0+?	44+?

- URBAN (57)

Il sacrifie les galactophores dans leur trajet terminal mais respecte le mamelon dans sa plus grande partie.

Il pratique une incision radiale, fusiforme, incluant le centre du mamelon, délimitant une tranche de mamelon et d'aréole, si besoin. Puis il dissèque le tissu sous-cutané. Le système galactophore entier est isolé et sectionné en préservant, le plus possible, le mamelon en surface. La section est faite à une profondeur de 2 à 5 cm. Le parenchyme adjacent peut-être aussi enlevé. Puis l'auteur reconstitue le mamelon en commençant par un point au catgut, formant un bourrelet en-dessous du départ de l'incision, au centre du mamelon. Le reste de tissu est ensuite suturé normalement par des points de catgut et la peau rapprochée par des points séparés de fil de soie. Un drain souple et léger est placé à la partie inférieure de l'incision. (En cas d'intervention plus profonde ou plus étendue, le drain passe par une incision supplémentaire et indépendante de la première). Un pansement sec et stérile est appliqué et changé 24 heures plus tard. Le drain est alors enlevé s'il ne donne plus rien. La malade quitte l'hôpital le lendemain de l'opération.

La pièce opératoire est adressée au Laboratoire d'anatomie pathologique pour un examen extemporané, une extension de l'intervention pouvant-être nécessaire.

L'incision radiale aurait l'avantage de présenter moins de risques lésionnels pour les galactophores susceptibles d'être conservés.

Cette technique est employée par URBAN pour toutes les lésions bénignes du mamelon et de la région aréolaire. En cas d'atteinte bilatérale, l'intervention a lieu de chaque côté simultanément ou avec un décalage dans le temps une fois sur deux.

- Résultats :

Sur 104 patients présentant un papillome intragalactophorique, une papillomatose, une hyperplasie galactophorique ou un abcès subaréolaire il

n'y a aucune récurrence ni infection après une surveillance de 6 mois à 14 ans.

Le résultat esthétique est également jugé très satisfaisant ce qui conditionne bien souvent le résultat psychique. Une cicatrice inélégante ou importante est un rappel visuel permanent de sa maladie pour la malade, et, même en cas de guérison, une source possible d'angoisse qui peut devenir névrosante chez certaines personnes prédisposées.

- HAAGENSEN (23)

Cette technique est utilisée également pour l'excision des tumeurs bénignes du sein. Il utilise une incision circulaire suivant les lignes de LANGER. En effet, selon cet auteur, une incision circulaire peut très bien respecter les galactophores en la complétant par une dissection radiale sous-jacente. D'ailleurs HAAENSEN part du principe qu'une section des galactophores n'a aucune incidence, par la suite, au cours d'une grossesse ! Une incision circulaire permettrait encore une meilleure cicatrisation et éviterait la formation de chéloïdes.

En ce qui concerne la dissection, l'excision, la suture (qui se fait en 2 plans) et les suites opératoires, il n'y a rien d'original à préciser sinon qu'en cas de formation d'un hématome post-opératoire il pratique une aspiration. Un bandage thoracique permet d'éviter une traction intempestive sur les points de la suture.

- Résultats.

Il n'existe aucune statistique concernant les résultats et la surveillance.

- HADFIELD J. (28)

Il pratique une incision semi-circulaire contournant la moitié inférieure de l'aréole. Le mamelon est conservé le plus possible et le système galactophore disséqué et excisé en entier ou partiellement selon l'aspect macroscopique.

Le mamelon est ensuite reconstitué et son inversion évitée par une suture en relief. Le reste de l'opération suit tout à fait la technique de URBAN. Cependant un premier drain souple, en caoutchouc, est retiré après 24 heures et remplacé par un long fil. Pendant la cicatrisation toute traction sur les fils de suture donc tout risque d'inversion du mamelon, est évitée par le port d'une brassière, plus confortable que le bandage de HADFIELD.

- Résultats.

Cette technique est employée pour le traitement des abcès et fistules para-aréolaires, des rétentions galactophoriques, des écoulements chroniques du mamelon et des papillomes galactophoriques.

Si l'on considère les résultats de ces deux dernières rubriques qui se rapprochent plus de notre sujet on constate :

- aucune différence de taille entre les seins,
- pas de récurrence après une surveillance de 3 mois à 4 ans.

A noter que 2 patientes présentaient une récurrence après excision d'un galactophore pour papillome galactophorique.

La résection avait sûrement été trop limitée.

2 - Surveillance et Résultats Globaux.

Si dans le cadre des 5 observations personnelles, le recul est tout à fait insuffisant pour juger des résultats, l'ensemble de la littérature permet de se faire une opinion sur ces derniers.

La surveillance des sujets opérés va de quelques mois à 15 ans et concerne près de 70 patients. Il est remarquable de signaler que durant cette période n'apparaît :

- Aucune métastase confirmant la nature bénigne de la lésion.
- Qu'un seul cas continuant à évoluer.
- Que trois cas de récurrence locale.

En ce qui concerne ces dernières, elles sont toutes trois apparues dans la première année ayant suivi l'intervention et l'on sait, au moins pour l'une d'entre elles (PERZIN (46)) qu'elle a été reprise par la même technique opératoire mais en étant plus large, et que 4 ans plus tard on ne constatait aucun trouble.

D'autre part, les pièces opératoires réexaminées après les récurrences ont permis de conclure à une exérèse trop timide expliquant la reprise évolutive du processus.

On peut donc affirmer qu'une exérèse locale accompagnée d'un examen extemporané de la pièce opératoire est suffisant.

Si l'on compare les résultats obtenus avec les méthodes locales et discrètes et ceux obtenus par une chirurgie lourde, mutilante on constate aucune différence dans la reprise évolutive du phénomène. Par conséquent le choix de technique ne semble pas se discuter si l'on a fait un diagnostic exact.

Résultats après exérèse Locale

Auteurs	Cas	Surveillance - Année -	N'évo- lue plus	Evolue	Récid. locale	Métas- tases	Perdu de vue	décé- dé	Divers
HANDLEY	3	2 - 1 - 1	2		1				réopérée pas de récidence 4 ans après
NICHOLS	1	?	1						
H.B. TAYLOR	19	0 - 20 ans (9,8)	16	1	1		1		
BHAGAVAN	1	?	?						
MILLER G.	6	6 et 15ans	2				4		
JONES	5	trop récent (4) 3 ans	1						4 cas trop récents.
SMITH	1	?	?						
EVANS	1	1,3	1						
DEGOS	1	?	?						
SHAPIRO	1	2,3	1						
PERZIN		5: +de 10ans (5,9) 5: +de 5ans	28		1				
ROBERT	4	12 - 2 - 2-	3				1		
GOLDMANN	6	1 à 14 ans	6						
PRZYBORA	2	?	2						
Cas personnels	5	Quelques mois (3)	5						5 cas trop récents

X - PRONOSTIC

1 - Tumeur non traitée.

Cette tumeur évolue spontanément lentement (on a vu des cas où la malade venait consulter plus de 15 ans après le début des troubles) tout en restant limitée au mamelon. Aucun auteur ne signale de régression spontanée.

En dehors des questions que nous allons aborder par la suite ainsi que de la simple gêne provoquée par l'écoulement ou le suintement, un risque domine l'évolution : c'est l'infection et la constitution d'un abcès du mamelon ou même du sein sous le mamelon. Ce fait est signalé 3 fois (HAAGENSEN (23) JONES (31) NICHOLS (45) et nous-mêmes avons une observation qui pourrait bien entrer dans ce cadre.

Cette infection s'explique plus par une notion de rétrécissement des galactophores, donc de stase sous-jacente, que par un contact infectant au niveau du mamelon érodé.

D'ailleurs ce phénomène infectieux ne coïncide pas toujours avec l'érosion.

2 - Tumeur traitée.

On a vu que la guérison pouvait-être considérée comme acquise après une intervention locale, en s'aidant de l'anatomie pathologique. Les séquelles le plus souvent signalées sont :

- une infection post-opératoire : une aseptie soigneuse devrait l'éliminer,
- des défauts esthétiques (cicatrice chéloïde - déformation du mamelon) qui devraient être minimales si l'exérèse est soigneuse et la technique bien au point,

- un écoulement persistant après l'intervention sans aggravation ni autres signes de récidence (la malade n'a pas voulu se faire réopérer).

3 - Adénomatose et Grossesse.

Tout d'abord une remarque préliminaire :

Un nombre important de sujets sont exclus de cette rubrique puisque 1/3 des malades ont 50 ans ou plus lors de l'apparition des premiers signes.

Cependant le problème de la grossesse, de la lactation et de l'allaitement a préoccupé les auteurs.

En règle générale il ne semble pas que la grossesse soit contre-indiquée. La discussion porte sur le maintien de la lactation et un éventuel allaitement.

Plusieurs attitudes se dégagent alors selon les auteurs.

- HANDLEY (29) préconise systématiquement un arrêt de la lactation dès la naissance en cas de grossesse après traitement par exérèse locale et destruction des galactophores intra ou sous-mamelonnaire.
- HADFIELD (28) estime, par contre, en se basant sur ses propres observations que la lactation peut très bien se dérouler. Toutefois il considère 2 cas.
- Grossesse dans la première année suivant l'opération. Il peut alors exister une douleur dans le sein opéré mais si elle est supportable, la lactation n'est pas stoppée et l'allaitement assuré par le sein controlatéral.
- Grossesse survenant après cette période d'un an : l'atrophie du tissu glandulaire anéantit ces effets secondaires et permet lactation et allaitement avec l'autre sein.

- H. ROBERT (48) évoque la crainte d'accidents rétentionnels en cas de lactation après exérèse locale mais il précise lui-même que :
 - l'âge de la patiente la met souvent à l'abri de ces ennuis.
 - son expérience personnelle ne lui a jamais permis d'observer de tels accidents.
- URBAN précise que sur une série de 84 malades opérés par sa technique (excision du système galactophore tumoral) quatre d'entre elles ont eu une grossesse normale et une lactation stoppée par des administrations hormonales.

Il en fait une règle thérapeutique en cas de grossesse après traitements.

En conclusion l'allaitement peut-être entrepris ou non avec un sein ou les deux, selon la technique de l'intervention et selon l'apparition ou non des troubles mécaniques et douloureux dans le sein traité. Dans ce cas un arrêt de lactation dès la naissance s'impose.

Enfin aucun auteur ne signale, soit un déclenchement, soit une reprise, soit une accélération du processus évolutif au cours de la grossesse après traitement.

4 - Adénomatose et Cancer.

C'est un point capital.

L'adénomatose est-elle un état pré-cancéreux et (ou) favorise-t-elle l'apparition d'un cancer ?

Tous les auteurs, sauf un, BHAGAVAN (3), affirment le caractère bénin de la lésion sur les données de la biopsie, sur son allure évolutive sur l'absence de métastases et sur les résultats à long terme après traitement.

A l'appui de cette affirmation PERZIN (46) et HAAGENSEN (23) précisent que 5 % des femmes (Etat de New-York) développent un cancer du sein dans leur vie (!) ce qui pourrait expliquer les quelques cas où l'on rencontre adénomatose et cancer du sein chez le même individu sans qu'il y ait pour cela une relation quelconque dans le temps et l'espace.

De plus, PERZIN (46) précise encore qu'il n'a trouvé que 9 adénomes papillaires (lésion voisine de celle qui nous intéresse) dans une revue systématique de plusieurs milliers de dossiers de cancers du sein.

Cependant il existe un auteur qui semble remettre en cause ce qui semblait bien acquis : le caractère bénin de la lésion.

- BHAGAVAN signale en effet 3 cas où, selon lui, il y a par 2 fois une relation directe entre l'adénomatose et le cancer du sein sous-jacent et même adjacent à la tumeur papillomateuse bénigne. Le 3^e cas est plus douteux en ce qui concerne la transformation maligne car le carcinome est situé à 4cm du papillome sans images de transition entre les deux formations.

Cependant, si dans l'espace, on peut effectivement, à partir de ces deux observations, discuter de la transformation maligne de l'adénomatose du mamelon, il est périlleux d'affirmer une préséance dans l'évolution d'un processus par rapport à l'autre. En effet rien ne permet de conclure à la primauté de la tumeur bénigne dans le premier cas. Dans le 2^e cas des biopsies pratiquées plusieurs années auparavant avaient montré une papillomatose intracanalalaire. Par la suite une nouvelle biopsie avec dissection de la base du mamelon avait montré un passage soudain de l'aspect bénin à l'aspect malin avec des amas cellulaires solides, à grands noyaux vésiculeux, remplaçant les structures papillaires. C'est un fait unique dans toutes les descriptions histologiques des différents auteurs.

Cependant il y a un argument que l'on peut avancer : BHAGAVAN ne se place peut-être pas dans le cas précis d'une adénomatose du mamelon mais plutôt dans celui de tumeurs subaréolaires ("Florid Subareolar duct papillomatosis - Report of three cases") Or si l'on s'écarte de la localisation

purement mamelonnaire, les précédents de cancérisations existent. Il y a même des statistiques publiées et BUHL-JORGENSEN (5) montre que les risques de cancer sont alors plus élevés chez les sujets présentant des papillomes ou une papillomatose intracanalalaire avec une fréquence maximum en cas de papillome (14 % contre 5,7 %).

On peut enfin remarquer que cette différence de pronostic entre les tumeurs mamelonnaires et extra-mamelonnaires pourrait venir du fait que les premières permettent un traitement qui tout en restant conservateur est peut-être plus efficace que dans le cas d'une tumeur profonde où des localisations multiples sont souvent signalées favorisant ainsi les récidives et une évolution à plus ou moins long terme vers la malignité.

5 - Adénomatosose et Maladie de PAGET du Sein.

- BORDICH (4) rapporte, à ce propos, une observation qui est unique.

De plus il s'agit d'un homme. La lésion a évolué 8 ans, se manifestant par un écoulement sanglant du mamelon une ou deux fois par an, ainsi que par une augmentation progressive de volume de ce dernier.

Au cours de l'année précédant l'hospitalisation, la tuméfaction du mamelon s'est accélérée et dans les dernières semaines une ulcération est apparue.

La biopsie montre la présence d'un adénome du mamelon et un aspect histologique de Maladie de PAGET du sein, adjacent à la lésion bénigne, sous celle-ci.

L'étude histochimique montre une relation directe entre la tumeur et les canaux sous-jacents du mamelon.

XI - REMARQUES A PROPOS DE LA DENOMINATION

Lorsque l'on reprend les publications on est frappé par le nombre important de dénominations employées pour essayer de caractériser la lésion décrite :

- Papillomatose floride du mamelon.
(DOCTOR (13) - JONES (31) - SHAPIRO (50) - NICHOLS (45))
- Adénome du mamelon.
(HANDLEY (29) - CITOLER (7) - TAYLOR (55) - EVANS (16))
(LAUGIER (35) - GOLDMAN (20) - KINDERMANN (32))
- Adénomatosse érosive du mamelon.
(GROS (22) - MILLER (42) - DANIEL (10) - SMITH (52))
- Adénomatosse du mamelon.
(DEGOS (12))
- Adénome Papillaire du mamelon (Papillomatose floride - Adénome - Adénomatosse)
(PERZIN (46))
- Papillomatose bénigne du mamelon.
(ROBERT (48))
- Papillomatose bourgeonnante du mamelon.
(MOULONGUET (44))
- Papillomatose floride Jonesi du mamelon.
(PRZYBORA (47))

Chacun des auteurs a voulu condenser dans la dénomination les principaux caractères anatomo-cliniques de la lésion. Mais comme ils ne sont pas retrouvés constamment dans chaque observation, chacun insiste plus particulièrement sur celui ou ceux qu'il a relevés.

Cliniquement il s'agit le plus souvent d'une érosion et parfois d'un bourgeonnement.

Histologiquement les processus adénomateux et papillaires ne sont contestés par personne mais les deux aspects peuvent-être successifs dans le temps ou contemporain. Le développement de type adénomateux étant considéré comme le premier en date.

Il intervient également une notion embryologique, cette lésion ressemblant pour certains à un adénome des glandes sudoripares. ROBERT H. (48) la rapproche même des hydradénomes papillifères de la région périnéale, lesquels seraient peut-être des mamelons accessoires puisqu'on a retrouvé dans la vulve et le périnée du tissu lactant et des fibro-adénomes.

Quoiqu'il en soit la lésion est surtout composée d'une prolifération adénomateuse de l'épithélium canalaire avec une participation papillaire plus ou moins importante.

D'autre part, le terme d'adénome ou d'adénomatose indique clairement la nature bénigne du processus.

Enfin le rappel de la localisation au mamelon est une donnée fondamentale.

Toutes ces considérations font que le terme choisi d'adénomatose érosive du mamelon semble bien convenir. On pourrait peut-être suggérer également :

"Adénomatose papillaire érosive du mamelon".

CONCLUSIONS

L'occasion nous a été donnée d'observer personnellement un cas et de prendre connaissance de quatre observations d'adénomatose érosive du mamelon.

L'étude de ces différents cas, rapprochés de ceux publiés dans la littérature nous ont permis de préciser les bases cliniques, radiologiques et histologiques de cette affection.

Il s'agit, le plus souvent, d'une maladie atteignant une femme, âgée de quarante à quarante cinq ans et localisée au mamelon, unilatéralement.

Cliniquement quatre signes ont une valeur diagnostique certaine : la longue durée d'évolution, l'érosion, l'écoulement et l'absence constante d'envahissement ganglionnaire et de métastase.

Radiologiquement, l'aspect négatif de cet examen, lors de mammographies simples ou de galactographies, est également un élément important.

Mais l'histologie reste le temps essentiel. Elle permet de confirmer et d'affirmer le diagnostic exact et par suite, de porter un pronostic en mettant en évidence :

- une lésion des galactophores par la présence d'une double couche cellulaire, le processus décrit prenant, soit un aspect adénomateux, soit un processus papillaire, un peu moins souvent, et semble-t-il dans un deuxième temps. Mais ces deux formes peuvent se rencontrer simultanément.

- des critères de bénignité selon les considérations classiques. On a vu cependant que ces derniers étaient sujets à caution et que le pronostic était plus affaire de diagnostic à partir du moment où un certain nombre d'observations antérieures avaient permis de mettre en évidence une évolution bénigne de cette lésion.

Quant au traitement, aux séquelles et à l'évolution, ils ne semblent pas poser de problèmes si le diagnostic est exactement posé, la technique d'exérèse rigoureuse et la surveillance régulière.

Le cas particulier de la survenue d'une grossesse chez une femme porteuse d'une adénomatose érosive du mamelon est également évoqué. Si l'évolution de la grossesse, elle-même, n'est en rien perturbée, la lactation par contre, doit-être fréquemment interrompue par une thérapeutique hormonale.

Il importe donc de bien connaître cette affection bénigne, considérée comme rare, parce que trop mal connue. Elle a été, en effet, trop souvent ignorée ou confondue avec la maladie de Paget ou le cancer du sein qui sont les deux diagnostics différentiels les plus souvent évoqués et les plus importants pour ce qui concerne les gestes thérapeutiques.

Ces derniers ont pu, en effet, entraîner des mutilations inutiles aux conséquences fonctionnelles, esthétiques et psychologiques parfois très frustrantes.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ACKERMAN L.V. : Surgical Pathology, St-Louis, C.V. Mosby Co., 1968, 740.
- 2 - ADAIR F.E. : Sanguinous discharge from the nipple and its Significance in relation to cancer of the breast -, Ann. Surg., 1930, 91, 197.
- 3 - BHAGAVAN B.S. PATCHEFSKY, KOSS L.G. : Florid subareolar duct papillomatosis (nipple adenoma) and mammary carcinoma : report of three cases - Juin 1973, 4 - 289.
- 4 - BORDICK. C., RINEHART R.M., MATSUMOTO T., O' CONNELL T.J. and HEISTERKAMP C.W. : Nipple adenoma and PAGET'S disease in a man - Arch. Surg., 1965, 91, 835.
- 5 - BUHL., JORGENSEN S.E., FISCHERMANN K., JOHASEN H., and PETERSEN. B., Cancer risk in intraductal Papilloma and Papillomatosis. Sur. Gyn. Obstet., Dec. 1968, 1307.
- 6 - CHEVREMONT M. Cytologie et Histologie, éd. Desoer, Liège, 1960.
- 7 - CITOLER P., BROER K.H. et ZIPPEL AA., : Adénome bilatéral du mamelon. - Geburtsh. U. Frauenheilk, Sept. 1973, 33, N° 9, 729.
- 8 - CONGDON G.H., DOCKERTY M.B. : Malignant lesions of the nipple exclusive of Paget's disease - Surg. Gyn. Obstet. 1956, 103, 185.
- 9 - CZYBA J.C. et GIROD C. : Cours d'Histologie et d'Embryologie Tome I - Simep. éd. Lyon - 1970, 223.
- 10 - DANIEL F., CIVATTE J., BELAICH S., et DEGOS R., : Adénomatosse érosive du mamelon - Bull. Soc. Franc. Derm. Syph., 1972, 79, N° 6, 607.

- 11 - DAVIS H.H. : Effects on breast of removal of nipple or severing of ducts - Arch. Surg. 1949, 58, 790.
- 12 - DEGOS R., CIVATTE J., DELZANTO et BELAICH S., : Adénomatosé du mamelon Bull. Soc. Franc. Derm. Syph., Janv. Fév. 1964, 71, N° 1, 47.
- 13 - DOCTOR V.M. et SIRSAT M.V. : Florid papillomatosis (Adenoma) and other benign tumours of the nipple and areola. British J. of Cancer - Mars 1971, 25, 1.
- 14 - DUBREUIL G. et BAUDRIMONT A. : Manuel théorique et pratique d'Histologie - Vigot frères, Paris 5° éd. 1959., 270.
- 15 - ESTES A.C. and PHILIPPS C. : Papilloma of lacteal duct - Surg. Gyn. Obstet., 1949, 89, 345.
- 16 - EVANS D.D.E. et WOODWARD W. : Adénome d'un mamelon, Méd. J. Aust., 31 Oct. 1964., 51, N° 18, 712.
- 17 - FAUVET J., ROUJEAU J. : Tumeurs bénignes du sein E.M.C. Juil., 1967, 860 A.50, 1.
- 18 - GESCHICKTER C.F. : Diseases of the breast, 2nd ed., J.B. Lippincott Co., Philadelphia, 1945.
- 19 - GIACOMETTI L., MONTAGNA W. : The nipple and the areola of the human female breast - Anat. Rec. 1962, 144, 191.
- 20 - GOLDMAN R.L. et COOPERMAN H. : Adénome du mamelon. Une lésion bénigne simulant cliniquement et pathologiquement un Cancer. Amer. J. Surg., Mars 1970, 119, N° 3, 322, 7 fig.
- 21 - GROS C.M., LE GALL Y., et BADER P., : L'adénomatosé érosive du mamelon Presse Méd., 25 Mars 1959, 67, N° 15, 615, 5 fig.

- 22 - GROS C.M., LE GALL Y., et BADER P., : L'adénomatose érosive du mamelon - Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. Nov., Déc., 1958, - 10, N° 5, 603.
- 23 - HAAGENSEN C.D., STOUT A.P. and PHILIPPS J.S. : The papillary neoplasm of the breast - I - Benign intraductal papilloma.
Ann. Surg. 1951, 133, 8.
- 24 - HAAGENSEN C.D. : Diseases of the breast - W.B. Saunders Co., Philadelphia 1956.
- 25 - HAAGENSEN C.D. : Diseases of the breasts - 2nd edit. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1971.
- 26 - HABIF D.V., LATTES R. : Benign diseases of the breast.
Med. Sci. 1963, 13, 771.
- 27 - HABIF D.V., PERZIN K.H., LIPTON R., and LATTES R., : Subareolar abscess associated with Squamous metaplasia of lactiferous ducts.
Am. J. Surg. 1970, 119, 523.
- 28 - HADFIELD J. : Excision of the major duct system for benign disease of the breast - Brit. J. Surg. 1960, 47, 472.
- 29 - HANDLEY R.S. et THACKRAY A.C., : Adénome du mamelon - Brit. J. Cancer, Juin 1962, 16, 187 in int. Surg. Dig. Janv. 1963, 72, N° 1, 21.
- 30 - HELWIG E.B. and HACNEY V.C. : Syringadenoma papilliferum A.M.A.
Arch. dermat., 1955, 71, 361.
- 31 - JONES D.B., : Florid papillomatosis of the nipple ducts -
Cancer, 1955, 8, 315.
- 32 - KINDERMANN G. et RUMMEL W. : Adénome du mamelon, Revue clinique et morphologique - Geburtsh. U. Frauenheilk, Sept. 1973, 33, N° 9, 724.

- 33 - KRAUS F.T. NEUBECKER R.D. : The differential diagnosis of papillary tumor of the breast - Cancer, 1962, 15, 444.
- 34 - LANGMAN J. : Embryologie Médicale, Ed. Masson et Cie, Paris 1965, 322.
- 35 - LAUGIER P., OPPERMAN A., et PAGEAULT : Adénomatose du mamelon J. Méd. Besançon, 1966, 2, 17.
- 36 - LEESON T.S. et LEESON C.R. : Histologie - Ed. Masson et Cie, Paris 1971, 383.
- 37 - LEGALL Y., GROS C.M., BADER P. : L'adénomatose érosive du mamelon - Ann. An. Path. 1959, 4, 2, 292.
- 38 - LELIEVRE et A. GIROUX : Eléments d'Embryologie, E. Le François, Paris, 1960, 189.
- 39 - Mc DIVITT R.W., STEWART F.W., BERG J.W. : Tumors of the breastin : Atlas of Tumor pathology, 2nd Series, Fasc. 2 - Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C., 1968, 138.
- 40 - MEEKER J.H., NEUBECKER R.D. and HELWIG. E.B. : Hidradenoma papilliferum - Am. J. Clin. Path. 1962, 37, 182.
- 41 - MILLER E.M. and LEWIS D. : The significance of serohemorrhagic discharge from the nipple - J.A.M.A. 1923, 81; 1651.
- 42 - MILLER G., BERNIER L., : Adénomatose érosive du mamelon. Canad. J. Surg. 1965, 8, 261
- 43 - MOGUILEVSKY L., BARBARELLI J.J., LIS E.B. : Patologia del pezon y la areola - Press. Med. Argent. 1969, 56, 1690.
- 44 - MOULONGUET P. - : Papillomatose bourgeonnante du mamelon - Mem. Acad. Chir., 18-25 mai 1960, 86, N° 16-17, 458.

- 45 - NICHOLS F.C., DOCKERTY M.B. et JUDD E.S. : Papillomatose floride du mamelon - Surg. gynec. Obstet., Oct. 1958, 107, N° 4, 474 - 6 fig.
- 46 - PERZIN K.H., LATTES R. : Papillary Adenoma of the nipple (Florid, papillomatosis, Adenoma, Adenomatosis) - A clinico-pathologic Study. Cancer. April 1972., 29, 916.
- 47 - PRZYBORA L., WOJNEROWICZ C., : Papillomatosis florid Jonesi mamillae - Nowotowory - 1958, 8, 83.
- 48 - ROBERT H. et WINAVER D., : Papillomatose bénigne du mamelon - C.R. Soc. Franç. Gynéc., Juin - Oct. 1963, 33, N° 6, 629.
- 49 - ROBERT H., DE BRUX J. et WINAVER D., : La papillomatose bénigne du mamelon - Presse Méd., 25 Déc. 1963., 71 N° 55, 2713.
- 50 - SHAPIRO L. et KARPAS C.M., : Florid papillomatosis of the nipple. First reported case in a male - Amer. J. Clin. Path., 1965, 44, 155.
- 51 - SINKLER W.H. and COOPER T.J. : Paget' disease of the Male Breasts. Amer. J. Surg., 1959, 98 - 623.
- 52 - SMITH E.J., KRON S.D. et GROSS P.R., : Adénomatose érosive du mamelon Arch. Derm. (Chic.), Sept. 1970, 102, N° 3, 330.
- 53 - STOUT A.P., COOLEY S.G.E., : Carcinoma of sweat glands - 1951., 4, 3, 521.
- 54 - STOWERS J.E. : the significance of bleeding of discharge from the nipple - Surg. Gynec. Obstet., 1935, 61, 537.
- 55 - TAYLOR H.B. et ROBERTSON A.G., : Adenomas of nipple - Cancer, 1965, 18, 995.
- 56 - TREVES N., : Paget's disease of the Male Mamma - Cancer, 1954, 7, 325.

- 57 - URBAN J.A., Excision of the major duct system of the breast - Cancer, 1963, 16, 516.
- 58 - VARIL V.V. and SIRSAT M.V. : An unusual lesion of the nipple of the breast - Indian J. Path. Bact. 1965, 8, 72.
- 59 - WARREN S. : Prognosis of benign lesions of the female Breast surgery, 1946, 19, 32.
- 60 - WEINER H.A. : Paget's disease of the skin and its relation to carcinoma of the apocrine sweat glands. - Am. J. Cancer, 1937, 31, 373.
- 61 - WOOLLARD H.H. : the Cutaneous glands of Man - J. Anat. 1930, 64, 415.

Par délibération de son conseil en date du 10 novembre 1972, l'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires.

Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

VU, le Président de Thèse

VU, le Doyen de la Faculté

VU et permis d'imprimer
en référence à la délibération du
Conseil d'Université en date du
14 décembre 1973
Le Président de l'Université de CAEN.

